BERICHT
über einen Fall von Hydrophthalmus hereditarius.

Seine Entstehungs- und Vererbungsmöglichkeiten.

Von

HEINRICH KARSTEDT

M 349

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550812_0047

Aus der Augenabteilung des Stubenrauch-Kreiskrankenhauses, Berlin-Lichterfelde
Leitender Arzt: Prof. Dr. med. Collin

BERICHT
über einen Fall von Hydrophthalmus hereditarius.

Seine Entstehungs- und Vererbungsmöglichkeiten.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Medizinischen Doktorgrades
an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von
HEINRICH KARSTEDT
aus Berlin

Tag der Promotion: 19. Dezember 1940

– Druck- und Verlagsanstalt H. Wigankow, Berlin N 65

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Dekan: Prof. Dr. K r e u z.

Referent: Prof. Dr. L ö h l e i n.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern

in tiefer Dankbarkeit gewidmet.

Bericht
über einen Fall von
Hydrophthalmus hereditarius.
Seine Entstehungs- und Vererbungsmöglichkeiten.

Das Bild des Hydrophtalmus ist in seiner klinischen Erscheinungsform schon über 100 Jahre bekannt. Von Mauthner, der als erster seine Zugehörigkeit zum Glaukom erkannte, stammt die Bezeichnung „Glaukom des Kindesalters"; daneben war die Bezeichnung „Buphthalmus", ein sehr treffendes Wort, gebräuchlich. Bald stellte sich die Unzulänglichkeit der allgemeinen Bezeichnung Hydrophthalmus heraus; man unterschied einen primären und sekundären Hydrophthalmus, und als man sich der Unlogik, die in dem Worte sekundär liegt, bewußt wurde, einen Hydrophthalmus hereditarius und acquisitus. Wie wir eine genauere Differentialdiagnose zu stellen haben, wird später zu zeigen sein.

Ueber die Ursache dieser Krankheit sind bereits viele Arbeiten veröffentlicht worden, und eine Reihe von Entstehungstheorien haben einander abgelöst. Am nächsten lag, eine pathologisch-anatomische Grundlage als Ursache für die Veränderungen des Augapfels zu finden, zumal von der physiologischen Seite dem Problem weder mit einer Sekretions-, noch mit einer Retentionstheorie beizukommen war. So hat schon Muralt 1869 einen Sektionsbericht eines glaukomatösen Auges veröffentlicht. Arbeiten, die einen großen Schritt vorwärts bedeuteten, stammen von Reis und Seefelder; in neuerer Zeit erschienen ferner Arbeiten von Meller, Spielberg, Lagrange, Jaensch u.a. Ueber die Befunde wird an anderer Stelle noch zu sprechen sein.

Wenn auch das klinische Bild des Hydrophthalmus hereditarius im allgemeinen bekannt ist, so sei es mir doch erlaubt, einen derartigen Fall, der im hiesigen Krankenhaus zur Aufnahme kam, zu beschreiben, und eine Zusammenfassung der Untersuchungsergebnisse zu bringen, die die Anatomie, die Entstehungsmöglichkeiten und die Erbverhältnisse dieses Leidens betreffen.

Krankengeschichte des Günther Sch.:

Der kleine, 9 Monate alte Patient wurde uns von einem Facharzt zur Vornahme der Operation bei auf beiden Augen bestehendem deutlich ausgeprägten Hydrophthalmus zugeschickt. Vom Arzt erhielten wir folgenden Bericht:

„G. Sch. wurde am 22. 9. 39 von der Mutter zur Untersuchung gebracht. Sie gab an, daß das Kind sehr lichtscheu sei und die Augen immer tränten. Die Hornhäute waren beiderseits vergrößert, stark gewölbt und hauchartig getrübt. Die Lederhaut beider Augen war verdünnt. Eine Druckmessung ließ sich leider nicht durchführen; doch schon palpatorisch war eine starke Vermehrung des intraokularen Druckes erkennbar. Vier Wochen wurde das Kind mit der üblichen Eserinlösung und einer stärkeren Pilocarpinsalbe behandelt. Da keine Besserung eintrat, wurde das Kind am 31. 10. 39 dem Krankenhaus überwiesen."

Bei der Aufnahme am 3. 11. 39 erhielten wir von den Eltern folgende Anamnese:

Die Geburt verlief ohne Besonderheiten. Der Säugling wurde nur 14 Tage von der Mutter gestillt und dann abgesetzt. Beide Augen sollen von Geburt an getränt haben; ferner sei seine Lichtscheu und sein häufiges Weinen aufgefallen, auch sei er sehr unruhig gewesen. Mit 4 Monaten wurde ein Auge trübe, einige Zeit später dazu das andere Auge. Die Reihenfolge läßt sich nicht feststellen. Das Auge, das zuerst trübe geworden war, soll nach einiger Zeit wieder klarer geworden sein. Da keine weitere Besserung eintrat, suchten die Eltern einen Facharzt auf, der nach 2monatiger medikamentöser Behandlung (s. o.) das Kind zur Operation einwies.

Allgemeinbefund:

Ein blasser, 9 Monate alter Säugling, dessen Gesamtzustand nicht als besonders gut zu bezeichnen ist. Gewicht: 3600 g, Größe: 64 cm. Hautturgor ausreichend. Keine äußerlichen Mißbildungen. Der Kopf weist ausgeprägte Stirnhöcker auf, aber keine Zeichen von Craniotabes. Große Fontanelle für Daumenkuppe einlegbar. Drüsen nicht tastbar.

Perkutorisch und auskultatorisch läßt sich kein pathologischer Befund erheben.

Z.N.S.: Babinski angedeutet positiv.

Keine Zeichen bestehender Lues.

Augenbefund:

Beide Lidspalten sind vergrößert, die Bulbi wölben sich weiter als normal vor. Skleren und Bindehäute sind ohne Veränderungen. Beiderseits ist die matte Hornhaut rauchig getrübt und gestichelt.

Die Trübungen der Hornhäute gestatten keine genauere Untersuchung der Iris; nur soviel läßt sich feststellen, daß sie bei tiefer Vorderkammer keine scharfe Zeichnung besitzt und einen reichlich verwaschenen Eindruck macht. Ein Einblick in das Augeninnere war wegen der erwähnten Trübungen nicht möglich.

Die Feststellung des Sehvermögens stößt natürlich bei einem Säugling auf unüberwindbare Schwierigkeiten. In diesem Falle wurde der Lichtschein einer Lampe mit beiden Augen verfolgt; ebenso wurde ein sich bewegender Gegenstand bei Offensein beider Augen fixiert. Wurde ein Auge geschlossen gehalten, so schien die Fixation nicht zu gelingen.

Die Durchmesser beider Hornhäute betrugen je 14 mm. Der Augenbinnendruck war palpatorisch auf beiden Seiten deutlich erhöht.

Am 17. 11. wurde die Trepanation des rechten Auges nach Elliot vorgenommen mit gleichzeitiger Iridektomie in Aethernarkose. Die Tensionsmessung nach Schiötz ergab, wobei die Narkose zu berücksichtigen wäre, vor der Operation beiderseits Werte von 70 mm Hg. 12 Tage später erfolgte die Trepanation links. Nach der Operation wurde jeweilig laufend Pilocarpin gegeben. Die Eingriffe wurden immer gut überstanden. Der Allgemeinzustand des Kindes besserte sich außerordentlich.

Eine Zusammenstellung aller im Laufe der Behandlung gemessenen Werte gibt die nachstehende Tabelle:

Datum	rechtes Auge	linkes Auge	Bemerkungen
17. 11. 39	70	70	Trepanation re.
23. 11. 39	25	70	Trepanation lks.
6. 12. 39	40	40	Konjunktivalfaden lks. entfernt
18. 12. 39	30	30	Kontrolle vor der Entlassung.

Aus der Tabelle läßt sich erkennen, daß die Trepanation beider Augen eine Drucksenkung zur Folge hatte; die zuletzt gemessene Druckhöhe muß als normal angesprochen werden. Dem entspricht auch die weitgehende Aufhellung der Hornhäute und die Herabsetzung der Reizbarkeit beider Augen. Die Pupillen sind weit. Der Mutter wird bei der Entlassung aufgegeben, täglich Pilocarpin einzuträufeln.

Bei der Nachuntersuchung am 3. 2. 40 fiel das bedeutend frischere Wesen des Kindes auf. Die Aufhellung beider Hornhäute hat weiterhin gute Fortschritte gemacht; die Oberfläche ist glatt und spiegelnd. Die Pupillen zeigen die artificiellen Kolobome, sind weit. Palpatorisch läßt sich eine Druckerhöhung nicht feststellen. Pilocarpin wird weiter eingeträufelt.

Die letzte Untersuchung des Kindes am 23. 9. 40 brachte ein erfreuliches Ergebnis. Die Hornhäute sind beiderseits bis auf kleinere um-

schriebene Stellen, die weniger durchsichtig sind, klar. Die Trepanationslöcher sind ziemlich verwachsen, besonders rechts. Der Augenbinnendruck ist befriedigend. Das Kind soll nach Angabe der Eltern auch auf weitere Entfernung kleinere Gegenstände erkennen können. Die körperliche Entwicklung ist normal.

Wir haben es also in dem oben beschriebenen Falle mit einem beiderseitigen Hydrophthalmus zu tun, der sich in einem erheblich weit vorgeschrittenen Stadium befand. Der vorläufige Erfolg muß als recht gut bezeichnet werden. Es hängt nun alles davon ab, wie weit sich der erreichte Zustand halten läßt und in welchem Maße eine Schädigung des Sehnerven stattgefunden hat.

Seit Mauthner 1867 als erster die Glaukomnatur des Hydrophthalmus erkannt hat, sind zahllose Arbeiten und Beiträge, die sich mit der Entstehungsursache dieses Krankheitsbildes befassen, veröffentlicht worden. Aber nur wenige können für sich den Anspruch erheben, die Frage der Pathogenese wesentlich gefördert zu haben. Aus der Vielfalt der Momente, die verantwortlich gemacht werden, läßt sich schon schließen, daß der Weg zur heute geltenden Ansicht nicht so eben war; andererseits wäre es verfrüht, von der Erreichung des Endzieles, d. h. der vollständigen Klärung der Entstehungsursache, Vererbungsfragen usw., zu sprechen.

Die ersten Untersuchungen über diese Krankheit standen sämtlich unter dem Einfluß der Sekretionstheorie. Was heute als Ursache anerkannt ist, eben die Veränderungen im Kammerwinkel, wurden damals als Folge von Entzündungsprozessen angesehen. Diese entzündlichen Vorgänge, die meist intrauterin sich abspielen sollten, bedingen eine Hypersekretion. So suchten Dürr und Schlegtendahl, obgleich sie schon auffallende Veränderungen des Kammerwinkels fanden, die Schuld an dem glaukomatösen Zustand in einer Mehrleistung des sezernierenden Apparates und hielten die Verlegung des Kammerwinkels, der in ihren Präparaten nicht durchweg überall festzustellen war, für sekundär. Großen Wert legten sie auf die Möglichkeit der Abklemmung der Vortexvenen, indem die Augenmuskeln infolge abnormen Ansatzes bei ihrer Funktion ein Abdrücken der Venen bewirken sollten. Nachuntersucher fanden nie eine Lagebeziehung der Venen zu den Muskeln, noch gelingt es im Experiment, durch Unterbindung der betreffenden Venen eine Drucksteigerung zu erzielen.

Daß nicht jede intrauterin ablaufende Entzündung im Augeninnern mit einer Drucksteigerung einhergehen muß, zeigt ein von Seefelder beschriebener Fall, wo er bei einem 8 Monate altem Foetus eine Iridozyklitis fand ohne irgendwelche Veränderungen, die durch Druck hervorgerufen wären.

Eine nicht ganz unerhebliche Rolle spielt die Lues. Unter den von verschiedener Seite aufgeführten Fällen (Morgan, Mazzei, Levinsohn, Pflüger, Reis, Seefelder) finden sich immer einige mit hereditärer Lues. Sie ist vielleicht überhaupt die einzige Entzündungsursache, die die Theorie der entzündlichen Genese des Hydrophthalmus stützen kann. Die Entzündung soll unter dem Bilde einer Chorioiditis ablaufen; auch v. Hippels Fall: Hydrophthalmus mit Ulcus corneae int. dürfte hierher zu rechnen sein, da er auch auffälligen Knochen- und Leberbefund bietet (Reis). Man wird sich bei jedem Fall vergewissern müssen, ob nicht eine hereditäre Lues vorliegt und, wenn möglich, die Blutuntersuchung vornehmen. Bei unserem Kinde konnten wir eine Lues ausschließen.

In den seltensten Fällen wird ein Entzündungsvorgang im Auge als Ursache für einen Hydrophthalmus, der dann auch Hydrophthalmus acquisitus heißen muß, verantwortlich zu machen sein. Die histologischen Untersuchungen der neueren Zeit haben nur in wenigen Fällen einwandfrei primäre entzündliche Prozesse feststellen lassen.

Eine Theorie, deren Urheber Angelucci ist, versucht, das Krankheitsbild mit einem bestimmten Konstitutionstypus in Zusammenhang zu bringen. Vorausgesetzt wird ein normaler Gefäßzustand, der völlig unter der Herrschaft des Sympathikus steht, eine Steigerung der vasomotorischen Erregbarkeit, vergrößerte Pupillen, Tremor und gesteigerte Empfindlichkeit gegen Adrenalin. Den histologischen Befunden, wie z. B. den Zellinfiltraten, die immer wieder gefunden werden, wird dabei keine Bedeutung zugemessen. Hatte diese Annahme zuerst recht viel für sich, so mußte man, je mehr Fälle bekannt wurden, doch zu der Ansicht gelangen, daß sich hier kein Schema aufstellen läßt, und so hat diese Auffassung, die sowieso nicht Allgemeingut geworden war, keine große Bedeutung erlangt, zumal die histologischen Untersuchungen sich immer eindeutiger gestalteten. In unserem Falle waren auch keine Anzeichen einer Sympathikotonie festzustellen.

Eng im Zusammenhang hiermit stehen noch einige andere Mitteilungen, die ich der Vollständigkeit halber bringen möchte. So berichtet Mazzei neben einem Falle mit positiver WaR. von einem Patienten mit innersekretorischen Störungen und einem mit Vergrößerung der Schilddrüse. v. Imre jr. teilt drei Fälle mit endokrinen Störungen mit. Bei einer Patientin mit Ovarialinsuffizienz brachte er das Glaukom durch Gaben von Ovarialpräparaten zum Verschwinden. Auch eine Allgemeinerkrankung wird als Ursache angesehen. Rohr weist auf die Möglichkeit von Hydrophthalmus mit exsudativer Diathese hin.

Erwähnt werden muß noch ein Hinweis, den Rickers und Axenfeld brachten. Eine Aenderung der Lymphdurchströmung des Augeninnern soll durch eine chronische Entzündung eine Verlegung der Abflußwege bewirken.

Mehrmals wurde die Beobachtung gemacht, daß neben dem bestehenden Hydrophthalmus sich Mißbildungen anderer Art finden. Inwieweit nun ein wirklicher Zusammenhang zwischen Naevus flammeus oder pigmentosus des Gesichts mit dem Glaukom besteht, läßt sich schwerlich ohne pathologisch-anatomische Untersuchung aufdecken. Von einer direkten Ursache wird man sprechen, wenn der Naevus in die Augenhöhle eingewachsen ist (Salus). Duschnitz stellte ein Kind vor mit Naevus flammeus und Glaukom der gleichseitigen Gesichtshälfte. Er nimmt an, das Glaukom sei erst in Folge der Bildung des Naevus entstanden und lehnt daher eine kongenitale Mißbildung des Auges ab. Ferner wurde Vergesellschaftung mit Polydaktylie, Leontiasis ossea und Hydrocephalus angegeben. Der letztere Fall, über den Pesme berichtet, wies bei der Sektion eine Verlegung des Schlemmschen Kanals auf. Ein bei gleichzeitigem Hydrocephalus bestehender Hydrophthalmus spräche für die Theorie von Axenfeld, falls nicht eine grobmechanische Verlegung der Abflußwege der Ventrikel die Vermehrung der Hirnflüssigkeit bedingt.

Aber nicht nur Mißbildungen der Haut, der Extremitäten und des Kopfes finden sich bei Hydrophthalmus, sondern auch Mißbildungen im Augapfel selbst, die gerade auch bei Verwandten des Befallenen auftreten. Als häufigste Fehlbildungen werden Iris- und Linsenkolobome und Aniridie angegeben; dazu kommen als seltenere Formen Cataracta cong., Lenticonus und Mikrophthalmus. Eine merkwürdige Form der erblichen Mißbildung, die sich sonst nirgends in der Literatur findet, beschreibt Frank-Kamenietzki, der mehrere Fälle von hereditärem Glaukom mit Mangel des Irisstromas und geschlechtsgebundener Vererbung bei Bauern aus Irkutsk fand. Wenn auch in seinen Fällen das Glaukom ausschließlich erst im Pubertätsalter auftritt und von einem Hydrophthalmus im eigentlichen Sinne nicht die Rede sein kann, so muß die Tatsache jedoch hier erwähnt werden, da die vermutete Ursache in den später zu besprechenden anatomischen Untersuchungen eine Rolle spielt. Er fand das bindegewebige Stroma der Iris atrophiert, hauptsächlich die periphere Zone. Er nimmt nun an, daß es zur Lösung von Pigment kommt und so eine Pigmentinfiltration der Abflußwege entsteht, die ihrerseits das Glaukom hervorruft. Auffallend ist es, daß nur Männer von dieser eigenartigen Krankheit befallen werden und die Frauen nur die Ueberträger sind.

Die oben erwähnten körperlichen Mißbildungen und die am Auge makroskopisch wahrnehmbaren Veränderungen geben uns im allgemeinen keine Aufklärung über die Ursache der Entstehung des Hydrophthalmus. Es mußte daher die histologische Untersuchung herangezogen werden, deren wichtigste Ergebnisse ich in großen Zügen bringen möchte.

Der Veröffentlichung des ersten Sektionsberichtes eines glaukomatösen Auges durch Muralt folgten bald ausführlichere Arbeiten, so die schon erwähnte von Dürr und Schlegtendahl. In ihren fünf Fällen

fanden sie ein Fehlen oder mangelhafte Ausbildung des Schlemmschen Kanals, die Kammerbucht selbst wenig verändert; dafür bestand eine stärkere Pigmentinfiltration des Fontanaschen Raumes. Die Ursache dieser Veränderungen bestand nach ihnen in einer chronischen Entzündung verschiedener Teile des Uvealtraktes, wobei der Kammerwinkel mit ergriffen wurde. Die Entzündungsvorgänge spielen sich intrauterin ab, und je nachdem die entzündlichen Produkte wieder verschwinden, stellt sich ein graduell verschiedenes klinisches Bild des Hydrophthalmus dar.

Dieser Ansicht folgen für längere Zeit eine Reihe von Autoren. Es steht also im Vordergrund die Entzündung, die sich entweder im foetalen oder frühkindlichen Leben abspielt. Eine einheitliche Lokalisation findet sich naturgemäß nicht; es wird in der Hauptsache eine Chorioiditis oder seröse Iritis angenommen.

Eine Entzündung der Chorioidea mit nachfolgender Sklerosierung der Gefäße, die wieder eine chronische seröse Transsudation in den Glaskörper zur Folge hat, ist nach Goldziehers Ansicht die unbedingte Ursache des Hydrophthalmus. Wichtig erschien für ihn die meist anzutreffende Atrophie der Chorioidea, die dann die Hypersekretion bewirkt.

Solange viele Mißbildungen hauptsächlich als Folge von foetalen Entzündungsvorgängen gedeutet wurden, besaß die Ansicht von der gesteigerten Leistung des sezernierenden Apparates die unumwundene Vorherrschaft. Schwer erschüttert und endlich vollkommen umgeworfen wurde sie durch Untersuchungsergebnisse, die Reis und Seefelder in größeren und von wissenschaftlicher Objektivität getragenen Arbeiten veröffentlichten. Auf diese beiden Untersucher gehen in der Hauptsache unser heutiges Wissen und die geltenden Anschauungen zurück.

Vor der eingehenden Besprechung noch einige Klarstellungen. Unter dem Begriff Hydrophthalmus wurden verschiedenartige Krankheitsbilder, die sich alle sehr in ihren äußeren Erscheinungen gleichen, zusammengefaßt. Marschke insbesondere vertrat die Ansicht, daß es sich bei dem Hydrophthalmus um einen Riesenwuchs des gesamten Augapfels handele, der als glaukomatöser Zustand imponiert. Reis trat dieser Auffassung entschieden entgegen. An Hand von genauen Messungen eines großen Materials wies er in seiner schon erwähnten Arbeit nach, daß die Skleren in ihrer gesamten Ausdehnung nicht verdickt, sondern dünner als normal und gedehnt sind. Ein normales Verhalten der Linse, die im hydrophthalmischen Auge eher kleiner ist, spricht ebenfalls gegen einen allgemeinen Riesenwuchs. Eine mögliche Verstärkung der Sklera ist als Antwort auf den Dehnungsreiz durch Gewebswucherung aufzufassen.

Wir sahen oben, daß die Möglichkeiten für die Entstehung des Hydrophthalmus verschiedenerlei Art sind. Wenn auch die Bedeutung der Entzündung im Augeninnern für die Entstehung des Hydrophthalmus früher eine wesentliche Rolle gespielt hat und erst allmählich durch eine richtigere

Anschauung ersetzt wurde, so ließ sich doch nicht gänzlich leugnen, daß wohl Fälle vorkommen, die eine derartige Entzündung durchgemacht haben. Besteht der Verdacht auf einen Hydrophthalmus acquisitus, so muß eine genaue Anamnese erhoben werden, um volle Klarheit zu schaffen.

Dieser mit Verflachung der Vorderkammer einhergehende Prozeß darf nicht verwechselt werden mit dem klinisch ähnlichen Bild, das der Hydrophthalmus hereditarius mit flacher Vorderkammer bietet. Nach älteren Anschauungen besaß diese Form eine entzündliche Genese. Spätere Untersuchungen erwiesen eindeutig, daß schwere Entwicklungsanomalien der Krankheit zugrunde liegen. Die Ursache dafür sieht P e t e r s in einer Störung der Linsenentwicklung, S e e f e l d e r in einem Defekt des Hornhautendothels.

Andere Unterteilungen des Hydrophthalmus, wie primär und sekundär (M e l l e r) oder congenitus und acquisitus, sind aus schon angegebenen Gründen zu unterlassen.

Ferner sind abzutrennen die Makrokornea und die hochgradige Myopie. Bei der ersteren fehlen Drucksteigerung und Deszemetrisse, die beide bei fast jedem Hydrophthalmus zu finden sind. Infolge der fehlenden Druckvermehrung bleibt auch eine Schädigung der Papille aus. Bei der Myopie ist die Hornhaut nicht vergrößert und frei von Deszemetrissen, die Dehnung der Lederhaut nur auf den hinteren Augapfelabschnitt beschränkt; ebenso fehlt eine Druckexkavation der Pupille (L ö h l e i n).

Mit vollem Recht stellt R e i s die Veränderungen in der Kammerbucht bei seinen sieben beschriebenen Fällen aus der Bonner Klinik im Jahre 1905 in den Vordergrund. Als erster weist er auf die elementare Bedeutung der Abflußwege des Kammerwassers, den Schlemmschen Kanal, hin. Die Veränderungen in der Struktur und in der Beschaffenheit der Kammerbucht und des Circulus venosus führen zu einer Behinderung der Filtration. Wenn R e i s auch eine Entzündung des Uvealtraktes nicht gänzlich als Ursache für den anomalen Zustand des Augeninnern ausschließen möchte, so ist seiner Meinung nach die Obliteration der Abführungswege als eine Bildungsanomalie aufzufassen. Die Ursache dafür ist in einer ererbten fehlerhaften Keimanlage zu suchen. Ebenso schließt er nicht vollkommen die Möglichkeit einer Foetalerkrankung aus, die ohne bleibende Entzündungserscheinungen abgeklungen ist.

Die Annahme der Bildungshemmung wird erhärtet durch familiäres Auftreten bei einem seiner Fälle. Auch sonst war diese Tatsache in der Literatur bekannt; dafür sprechen andere Berichte.

Für eine fehlerhafte Erbanlage ist auch die Tatsache maßgebend, daß die befallenen Kinder häufig Verwandtenehen entstammen, wo also die Eltern nur latente Erbträger sind. Auch auf diese Erscheinung war schon von mehreren Seiten hingewiesen worden (L a q u e u r).

Letzten Endes noch macht Reis auf das gleichzeitige Vorkommen von anderen Fehlbildungen am Auge aufmerksam, wie Iriskolobome, Irideremie usw.

Scheint die Erklärung des Zustandekommens des Hydrophthalmus durch Verlegung der Filtrationswege zuerst völlig befriedigend, so läßt sie sich, wie so oft in der Medizin, nicht zum Gesetz erheben. Reis hat in seinen sieben Fällen jedesmal die Kammerbucht verlegt gefunden, meist durch vordere Irissynechie, oder der Schlemmsche Kanal war gänzlich oder doch größtenteils obliteriert. Andere Autoren berichten aber von untersuchten Augen, wo sie den Kammerwinkel offen fanden, das Maschenwerk durchgängig und den Schlemmschen Kanal in der Gesamtlänge unverändert. Nach Reis darf infolgedessen keine einheitliche Entstehungsursache angenommen werden, die Verlegung der Abflußwege bleibt aber meistenteils die conditio sine qua non.

Auf eine andere Entstehungsmöglichkeit wird in der Arbeit noch hingewiesen, die Verstopfung der Filtrationswege durch Pigment, das aus der Iris stammt. Reis erwähnt diese Tatsachen wie andere Autoren auch (Jaensch, Böhm, Gasteiger). Es ist in der Tat auffallend, daß der Befund der Pigmentverklumpung und -infiltration häufig ohne Erklärung geblieben ist. Gerade in verschiedenen Fällen, bei denen ein normales Verhalten der Kammerbucht und des Schlemmschen Kanals vorlag, fanden sich Pigmentklumpen und Infiltrationen des Fontanaschen Raumes, so daß also in solchen Fällen eine rein mechanische Behinderung des Abflusses vorzuliegen scheint. Sehr ausgeprägt findet sich dieser Befund bei den schon erwähnten Fällen von Frank-Kamenietzki. Ebenso berichtet Levinsohn von drei Fällen, die eine ausgesprochene Entfärbung der Iris aufwiesen. Eine Iritis soll nicht vorausgegangen sein. Das hintere Pigmentblatt war so spröde, daß sich bei der Untersuchung mit dem Pinsel Pigmentschollen abwischen ließen. Auch Seefelder hält eine Pigmentinfiltration als Abflußhindernis für möglich; die Lockerung bzw. Degeneration des Pigmentes könnte die Folge einer Entzündung sein, die sich im Uvealtrakt abgespielt hat ohne spätere Residuen. Eine Pigmentinfiltration fand bei seinen Untersuchungen auch Takashima.

Es ist nach meiner Meinung Grund genug vorhanden, auch die Pigmentinfiltration, soweit sie besteht, als mögliches Entstehungsmoment für einen Hydrophthalmus anzusehen, wobei das Pigment wie Sand in einem Filtriertuch wirkt. Ein Beweis mehr für die uneinheitliche Entstehungsursache dieses Krankheitsbildes.

Unser Hauptaugenmerk haben wir aber mit Reis und Seefelder und mit den vielen Nachuntersuchern (Meisner, Meller, Jaensch) auf das Verhalten der Kammerbucht und des Schlemmschen Kanals zu richten. Häufig besteht eine Persistenz des ligamentum pectinatum, das ein Stehenbleiben der Entwicklung auf foetaler Stufe bedeutet, oder der

Schlemmsche Kanal ist rückwärts verlagert, schlecht entwickelt oder fehlt gänzlich. Seine Entstehung verlegt Seefelder in den 4. Foetalmonat.

Sichtbaren Veränderungen unterworfen und für die Diagnose wichtig ist das Verhalten der Hornhaut. Ich erwähnte bereits die Trübung beider Hornhäute, die sich in diesem hier beschriebenen Falle nach der Operation als bis zu einem gewissen Grade reversibel erwies. Früher wurden die Trübungen durchweg als Folge entzündlicher Vorgänge aufgefaßt. Dieser Auffassung trat Peters entgegen, der die Trübungen und Deszemetdefekte für eine fehlerhafte Keimanlage hielt, nicht nur durch Drucksteigerung entstanden. Die geringen Trübungen, die als hauchig und leichte Stippung bezeichnet werden, liegen an der Oberfläche und entstehen nach Jaensch durch ein Oedem der Cornea und Vermehrung der zelligen Elemente in ihr. Die tiefergreifenden, porzellanweißen stellen anatomisch eine Gewebsquellung dar. Infolge der überaus großen Empfindlichkeit der jungen Deszemet kommt es bei geringer Drucksteigerung schnell zu Rupturen. Die Deszemet soll nach Jaensch eher zu Schaden kommen als die Bowmansche Membran, da sie dem Krümmungsmittelpunkt der Cornea näher liegt. Durch die entstandenen Risse dringt das Kammerwasser ein und verursacht die Trübung. Durch den dauernden Reiz an dieser Rißstelle kommt es zur Wucherung des Endothels, und es entstehen Glasleisten (Haabsche Bänder), die nicht mehr rückbildungsfähig sind. Von einigen Untersuchern wird auch eine Glashaut beschrieben, die allmählich die ganze Vorderkammer auskleidet und nun ihrerseits wieder ein Filtrationshemmnis bildet.

Es wäre hier nochmals auf die Veränderungen der Iris zu verweisen, auf die besonders Meller großen Wert legt. Seiner Ansicht nach muß, da häufig der Kammerwinkel und der Schlemmsche Kanal vollkommen intakt befunden werden, die Ursache für die Drucksteigerung an einer anderen Stelle zu suchen sein. Die normale Iris resorbiert wahrscheinlich Blut und Eiter und auch Kammerwasser. Die pathologisch veränderte besitzt diese Eigenschaft nicht mehr. Dem wäre natürlich die Frage entgegenzuhalten, warum dann keine Drucksteigerung bei totalem oder Teilverlust der Iris durch Unfall oder Operation? Aber auch in den von ihm untersuchten Augen liegen Veränderungen vor, die auf eine auf foetaler Stufe stehengebliebene Entwicklung der Kammerbucht hindeuten.

Wenn es auch heute feststeht, daß die Ursache für die Drucksteigerung in einer Verlegung der Abflußwege der intraocularen Flüssigkeiten, die als ererbte Anomalie aufzufassen ist, liegt, so wird immer wieder die Möglichkeit andersartiger Entstehung des Hydrophthalmus betont. Da also offenbar die pathologische Anatomie nicht gänzlich befriedigende Ergebnisse liefern kann, werden Forderungen laut, sich mit den chemisch-physiologischen Verhältnissen im Augapfel zu befassen (Jaensch). Schwierigkeiten bereitet die Frage der experimentellen Untersuchung, da für Ver-

suche keine Tiere zur Verfügung stehen. Der Schlemmsche Kanal stellt nämlich eine phylogenetisch junge Erwerbung dar, und unsere üblichen Versuchstiere weisen ihn nicht auf.

Es muß daher künftigen Untersuchungen vorbehalten bleiben, durch Sammlung und kritische Sichtung eines großen Untersuchungsmateriales endgültige Klarheit zu schaffen.

Die Frage der Vererbung.

Die Tatsache, daß es sich beim Hydrophthalmus nicht um eine Krankheit handelt, die gelegentlich hier und dort auftritt, sondern daß gewisse Zusammenhänge für ihr Entstehen maßgebend sind, wurde frühzeitig erkannt. Schon 1832 berichtet Jüngken von einer Familie, in der sieben Brüder erkrankten. In den folgenden Jahrzehnten wurden ähnliche Beobachtungen mitgeteilt. Sehr früh auch wurde bei manchen Fällen beobachtet, daß die Eltern der befallenen Kinder im Verwandtenverhältnis standen (Dürr-Schlegtendahl, Laqueur). Diese Feststellungen wurden immer wieder gemacht. Von einer angeborenen Anomalie, die den Hydrophthalmus zur Folge hat, sprach zuerst Horner, nachdem Priestley-Smith (1896) in einer Diskussion diese Ansicht vertreten hatte.

Aber erst der neueren Zeit blieb es vorbehalten, alle diese Beobachtungen und Feststellungen zu fundieren, und zwar durch die Neuentdeckung der Mendelschen Gesetze, die die Vererbungsforschung zur eigentlichen Entwicklung brachte. Sie beseitigte viele Unklarheiten und die Rätselhaftigkeit, die bislang herrschten, sobald in einer Familie plötzlich mehrere Geschwister befallen wurden, umsomehr, als eine Vererbung des Hydrophthalmus durch zwei aufeinanderfolgende Generationen sehr selten beobachtet wurde. Diese scheinbare Dominanz im Erbgang fanden Argyll Robertson (1896) bei Mutter und drei Kindern, Vennemann (1902) bei Mutter und einem Kind und Bondi (1903) bei Mutter und Kindern. Brons fand bei seinen Untersuchungen drei Familien, die Vererbung durch zwei Generationen zeigten. Es ist auch wenig verwunderlich, daß der Verfolg des Erbganges derartige Schwierigkeiten bereitet; denn einmal sterben die befallenen Kinder meist sehr früh oder es kommt nicht zur Fortpflanzung. Wenigstens wurde eine Vererbung über drei Generationen noch nicht festgestellt.

Nach den heutigen zusammenfassenden Erfahrungen liegt also ein rezessiver Erbgang vor, wofür als Hauptbeweise die Blutsverwandtschaft in der Aszendens und Befallensein von Geschwisterreihen angesehen wird und schließlich der Zuchtversuch an Kaninchen, den Vogt und später Franceschetti vornahmen. Vogt erhielt nach Kreuzung zweier Kaninchen mit Hydrophthalmus in der nächsten Generation lauter be-

fallene Tiere. Wird nun ein krankes Tier mit einem gesunden gekreuzt, ist die Tochtergeneration phaenotypisch gesund, aber Ueberträgerin der krankhaften Anlagen. Das zeigt sich bei Kreuzung zweier Tiere dieser Generation, die 25 Prozent der Tiere mit Hydrophthalmus ergibt.

Eine Vererbung durch zwei Generationen spricht nicht absolut gegen die Annahme eines rezessiven Erbganges; denn ein manifest Befallener kann eine latent Befallene heiraten. Es könnte so ein dominanter Erbgang vorgetäuscht werden.

Wir müssen bei jeder Erbforschung auf dem Gebiet des Hydrophthalmus die Familien auch nach später auftretendem Glaukom untersuchen. So berichtet Löhlein 1913 von vier Schwestern, von denen eine an beiderseitigem Hydrophthalmus erkrankt war, während bei den anderen das Glaukom im zweiten Lebensjahrzehnt auftrat. Löhlein sprach damals die Ansicht aus, daß nicht das Glaukom vererbt wird, sondern die Disposition, diese aber wieder in verschiedenem Ausmaße. Das Auftreten des Hydrophthalmus hängt wahrscheinlich von inneren wie auch von äußeren Einflüssen ab*).

Nach Clausen sind Hydrophthalmus, juveniles Glaukom und Glaukom der Erwachsenen nur von graduellem Unterschied in der Hemmungsmißbildung. Dazu tritt eventuell eine Dysfunktion des endokrinen Systems, wie sie leicht während der Pubertätszeit und der senilen Involution ausgelöst werden kann. Daß diese betreffenden Familien in ihrer ganzen Konstitution minderwertig sind, erwähnt auch Seefelder. Die befallenen Individuen sollen Familien entstammen, in denen Krankheiten verschiedenster Art sowie gehäufte Todesfälle zur Regel gehören. Besonders häufig soll Rachitis sein. Aeußere Schädlichkeiten erhöhen die Disposition (Wolfssohn-Jaffé). Mit dieser Vermutung ließe sich etwa auch die Tatsache des gehäuften Auftretens in den verschiedenen Gegenden erklären. Bestimmte genauere Unterlagen darüber lassen sich noch nicht bringen.

Vermerkt werden muß noch die Tatsache des wesentlich häufigeren Befallenseins des männlichen Geschlechtes; dabei sind beide Augen im Verhältnis stärker beteiligt als das rechte oder linke allein.

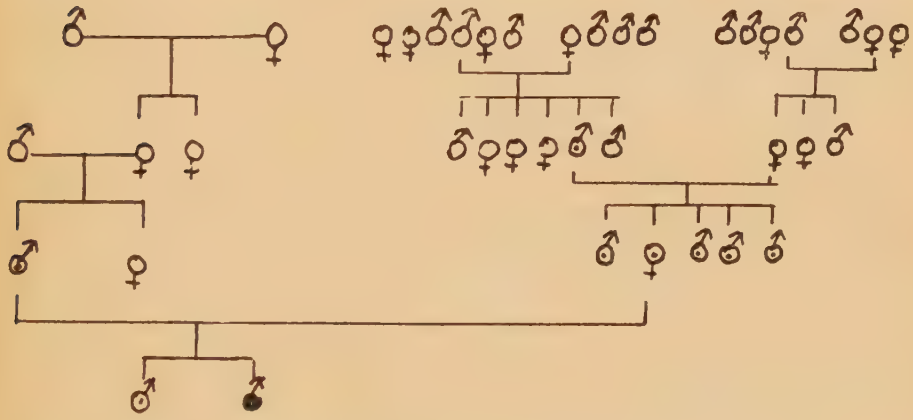
Zusammengestellt von	Gesamtzahl	männl.	weibl.	doppelseitig	einseitig
Gros	116	71	45	64 %	36 %
Zahn	73	43	30	70 %	30 %
Kunzmann	37	26	11		
Seefelder	47	32	15	67 %	33 %
Kaminsky				73 %	27 %
Brons	172	116	56		
de Rovy	70	48	22	77 %	23 %

*) Die Verdunklungsmaßnahmen des jetzigen Krieges lassen ein Ansteigen der Glaukomanfälle bemerken, wie mir Herr Professor Collin mitteilt.

Unter Berücksichtigung der erwähnten Gesichtspunkte habe ich den Stammbaum des von uns behandelten Kindes untersucht. Soweit es möglich war, wurden die Angehörigen untersucht auf Sehschärfe und Anomalien des Auges. Bei den untersuchten Personen fand sich in keinem Falle eine Abnormität. Ein Onkel mütterlicherseits fällt dadurch auf, daß seine rechte Lidspalte enger als die linke ist. Angeblich soll dieser Zustand seit Geburt bestehen. Andere Mißbildungen wurden nicht gefunden. Den jetzt noch lebenden Angehörigen ist trotz eingehender Befragung nichts bekannt von Veränderungen der Augen oder ausgesprochen schlechter Sehkraft bei Verwandten, die inzwischen verstorben sind oder nicht untersucht werden konnten.

Stammbaum:

Proband untersucht.



Es handelt sich hier scheinbar um ein plötzliches Auftreten des hereditären Hydrophthalmus. Wir müssen annehmen, daß beide Eltern des Kindes in sich latent die dazu disponierende Erbanlage tragen, die jetzt bei dem Kinde durch Häufung der minderwertigen Erbfaktoren zum Ausbruch kommt.

Der Hydrophthalmus hereditarius gehört zu jenen Augenkrankheiten, die nach dem Kommentar von Gütt, Rüdin und Ruttke zur erblichen Blindheit zu rechnen sind und deshalb unter das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vom 14. Juli 1933 fallen.

Wie schwierig die Entscheidung ist und welche verantwortungsvolle Aufgabe dem Arzt beim Entscheid über die Frage der Sterilisierung erwächst, beweist auch der vorliegende Fall. Nach welchen Grundsätzen heute die Entscheidung zu treffen ist, legt Löhlein im Handbuch der Erbkrankheiten Bd. 5 dar:

„Die Sterilisation des manifest Kranken ist grundsätzlich angezeigt. Vorausgesetzt ist dabei, daß ein Hydrophthalmus acquisitus ausgeschlossen wurde.

Findet sich bei einseitigem Hydrophthalmus in der Sippe, besonders also in der Geschwisterreihe kein die Heredität sichernder Befund, so ist zwar Meldung beim Gesundheitsamt angezeigt, da dieser Fall für die Erbkartei von Bedeutung sein kann; der Amtsarzt wird aber Sterilisation nicht beantragen.

Die Fälle von beiderseitigem Hydrophthalmus, bei denen mindestens auf einem Auge schwere Sehstörung vorliegt, sind unfruchtbar zu machen, auch wenn in der Sippe weitere Fälle nicht nachgewiesen wurden, was bei einem rezessiv vererbten Leiden ja leicht der Fall sein kann."

Die Sehkraft des Kindes müßte also in späteren Jahren einer eingehenden Untersuchung unterzogen werden. Falls die Operation früh genug vorgenommen wurde, d. h. bevor eine Schädigung des nervus opticus stattgefunden hat und der freie Abfluß des Kammerwassers erhalten bleibt, wird man von einer Sterilisation absehen. Im entgegengesetzten Falle muß Anzeige beim Amtsarzt erstattet werden.

Den Eltern wäre aber noch anzuraten, auf weitere Kinder zu verzichten, da diese, auch wenn sie von der Krankheit verschont bleiben sollten, doch als Ueberträger gelten müssen.

Zum Schlusse möchte ich Herrn Professor Dr. Collin für die freundliche Ueberlassung des Themas und seine Unterstützung bei meiner Arbeit aufrichtig danken.

Schrifttum

Böhm: Beiträge zur pathol. Anatomie u. operat. Therapie des angeb. Hydrophthalmus. Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1914 u. 1915.

Brons: Über die Vererbung d. Hydrophthalmus cong. Dissertation 1937 Tübingen.

Clausen: Vererbungslehre u. Augenheilk. Zentralbl. f. d. ges. Augenheilk. 1925.

Dürr u. Schlegtendahl: Gräfes Archiv 1889.

Duschnitz: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1923 (Bericht).

Franceschetti: Die Vererbung v. Augenleiden. Schieck-Brückner: Kurzes Handb. d. Ophthalm. Bd. 1.

Frank-Kamenietzki: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1925.

v. Hippel: Über Hydrophthalmus cong. usw. Gräfes Archiv 1897.

Über d. angeb. zentr. Defekte d. Hornhauthinterfläche. Gräfes Archiv 1917/1918.

v. Imre jun.: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1922 (Referat).

Jaensch: Zur Pathologie u. Therapie d. Hydrophthalmus cong. Gräfes Archiv 1927.

Jauernig: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1937 (Bericht).

Kaminsky: Klin. Mitteilungen über Hydrophthalmus cong. Dissertation 1913 Breslau.

Levinsohn: Zur Pathogenese d. Glaukoms. Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1919 u. 1922.

Löhlein: Das Glaukom d. Jugendlichen. Gräfes Archiv 1913.

Glaukom als Erbleiden. Handb. d. Erbkrankheiten (Gütt) Bd. 5. 1938.

Mazzei: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1926 (Referat).

Meisner: Hydrophthalmus als Folge einer Entwicklungsanomalie der Iris. Gräfes Archiv 1917.

Morgan: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1926 (Referat).

Nahmmacher: Beitr. z. Pathologie d. Buphthalm. Dissertation 1910 Rostock.

Pesme: Klin. Mbl. f. Augenheil. 1934 (Referat).

Reis: Untersuchungen z. pathol. Anatomie u. z. Pathogenese des angeb. Hydrophthalmus. Gräfes Archiv 1905.

Rohr: Münch. Med. Wochenschrift. 1919.

Salus: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1923.

Seefelder: Klin. u. anatom. Untersuchungen z. Pathologie u. Therapie d. Hydrophthalmus cong. Gräfes Archiv 1906.

Pathol. anat. Beitr. zur Frage d. angeb. zentr. Defektbildung d. Hornhauthinterfläche. Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1920.

Spielberg: Beitrag z. Pathogenese d. Hydrophthalmus. Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1911.

Staehli: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1915 (Referat).

Takashima: Klin. Merkbl. f. Augenheilk. 1913.

Vogt: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1919.

Wolfssohn-Jaffe: Klin. Mbl. f. Augenheilk. 1935.

Zahn: Über die Verhältnisse d. heredit. Buphthalmus. Dissertation 1904 Tübingen.

Lebenslauf

Am 6. August 1914 wurde ich als Sohn des jetzigen Ministerialrats Dr. Oskar Karstedt und seiner Ehefrau Alice, geb. Bülow, in Berlin-Steglitz geboren. Nach Besuch der Volksschule und des humanistischen Gymnasiums zu Berlin-Steglitz bestand ich 1933 die Reifeprüfung. Die ersten Semester Medizin studierte ich in Berlin und Bonn. Nachdem ich 1935 das Physikum bestanden hatte, genügte ich meiner eineinhalbjährigen Wehrpflicht. In Berlin, München und Bonn setzte ich dann 1937 das Studium fort. Während der Semesterferien famulierte ich in verschiedenen Krankenhäusern. Im Sommer 1939 begann ich das Staatsexamen, das durch Kriegsausbruch vorzeitig beendet wurde. Ich erhielt die Bestallung als Arzt zum 6. September 1939. Als Pflichtassistent arbeitete ich vom 1. Oktober 1939 ab auf der chirurgischen Abteilung des Stubenrauch-Kreiskrankenhauses in Berlin-Lichterfelde. Am 5. Mai 1940 wurde ich zum Heeresdienst einberufen und bin zurzeit als Unterarzt am Reservelazarett Wittstock/Dosse tätig.